

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNEE 1965

Nº

237

THESE

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR
AVANESSOFF, PAULE, EPOUSE CAMUS

Née le 15 Mars 1932 à NICE (A.M.)

Présentée et soutenue publiquement le

COMMUNICATION ANORMALE
EN FORME DE TUNNEL ENTRE
L' AORTE ET LE VENTRICULE GAUCHE

A PROPOS D'UNE OBSERVATION ANATOMO-CLINIQUE

PRESIDENT : MONSIEUR LE PROFESSEUR M. LAMY

R. VEZIN - 48, rue de la Santé - PARIS

THESE

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

AVANESSOFF, PAULE, EPOUSE CAMUS

Née le 15 Mars 1932 à NICE (A.M.)

Présentée et soutenue publiquement le

COMMUNICATION ANORMALE

EN FORME DE TUNNEL ENTRE

L' AORTE ET LE VENTRICULE GAUCHE

A PROPOS D'UNE OBSERVATION ANATOMO-CLINIQUE

PRESIDENT : MONSIEUR LE PROFESSEUR M. LAMY

THÈSE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Médecine Générale)

PAR

AVANESSOFF



COMMUNICATION

EN FORME DE THÈSE

LE 10 OCTOBRE 1907

PRÉSENTÉE À LA FACULTÉ DE MÉDECINE

PAR M. AVANESSOFF

Pathologie et thérapeutique générales	DEPARIS (M.)
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
Physiologie	BARGETON (D.)
	PARROT (J.)
Physiologie et Pathologie Obstétricales	LEPAGE (F.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	CAUCHOIX (J.)
Thérapeutique	CONTE (M.)
Thérapeutique appliquée	LAMOTTE (M.)

b.- Professeurs à titre personnel :

Anatomie anthropologique	OLIVIER (G.)
Biochimie médicale	DESGREZ (P.)
	POLONOVSKI (J.)
Biologie médicale	BOURLIERE (F.)
Pharmacologie	LEVY (Mlle J.)
Physiologie	DEJOURS (P.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.)
	GOUGEROT (L.)
Radiologie médicale	FISCHGOLG (H.)

2°.- CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a.- Professeurs titulaires

Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	SOULIE (P.)
Clinique Chirurgicales	{ - Beaujon LORTAT-JACOB (J.L.)
	{ - Cochin LEGER (L.)
	{ - Hotel Dieu PATEL (J.)
	{ - Pitié CORDIER (G.)
	{ - Saint Antoine GOSSET (J.)
	{ - Salpêtrière SICARD (A.)
{ - Tenon	OLIVIER (Cl.)
Clinique de chirurgie infantile et ortho. (E. malades)	FEVRE (M.)
Clinique chirurgicale ortho. et traumatique (Cochin)	MERLE d'AUBIGNE
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	DUBOST (Ch.)
Clinique de chirurgie Pleuro-pulmon. (Laennec)	MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECCURT (J.)
Clinique de génétique médicale (Enfants malades)	LAMY (M.)
Clinique Gynécologique (Broca)	HUGUER (J.)
Clinique des maladies cutanées et syphi. (St. Louis)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies d'enfants (Enfants malades)	TURPIN (R.)
Clinique des maladies infectieuses (Cl. Bernard)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et encéphales (Ste Anne)	DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	CASTAIGNE (P.)

Cliniques médicales	- Broussais	MILLIEZ (P.)
	- Broussais	LENEGRE (J.)
	- Cochin	BROUET (G.)
	- Hôtel Dieu	BARIETY (M.)
	- Lariboisière	SEZE (S.de)
	- Pitié	DREYFUS (G.)
	- Saint Antoine	KOURILSKY (R.)
	- Saint Antoine	BOUDIN (G.)
Clinique d'hydrologie et climatologie (Bichat)	DEBRAY (Ch.)	
Clinique médicale infantile de péd.sociale (E.Malades)	MARIE (J.)	
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	JUSTIN-BESANCON(L.)	
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel Dieu)	DEROT (M.)	
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)	
Cliniques neurologiques(Salpêtrière)	GARCIN (R.)	
Cliniques obstétricales (Baudelocque)	LACOMME (M.)	
	MERGER (R.)	
Clinique obstétricale et gynécologique (Port Royal)	VARANGOT (J.)	
Clinique ophtalmologique (Hôtel Dieu)	RENARD (G.)	
(Cochin)	OFFRET (G.)	
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)	
Clinique de pédiatrie et puericulture (St.Vincent de Paul)	N...	
Clinique de pneumo-phthisiologie (Laennec)	BERNARD (E.)	
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)	
Clinique de rhumatologie médicale et sociale(Cochin)	COSTE (F.)	
Clinique stomatologique (Salpêtrière)	DECHAUME (M.)	
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	ROUX (M.)	
Clinique thérapeutique médicale (St Antoine)	LEMAIRE (A.)	
Clinique toxicologique	GAUTIER (M.)	
Clinique urologique (Cochin)	ABCULKER (P.)	
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique	PADOVANI (P.)	
Séméiologie médicale	DOMART (A.)	
Séméiologie et clinique chirurgicale	POILLEUX (F.)	
Séméiologie traumatique et orthopédique	JUDET (R.)	
Clinique urologique (Necker)	COUVELAIRE (R.)	
Hygiène et clinique de la première enfance(Trousseau)	N...	

b.- Professeurs à titre personnel :

Hydrologie et climatologie	GIBERTON (A.)
Maladies infectieuses	BASTIN (R.)
	AZERAD (E.)
	BOUR (H.)
	LAMBLING (A.)
	LHERMITTE (F.)
	PEQUIGNOT (H.)
	PERRAULT (M.)
	SIGUIER (F.)
	WORMS (R.)

Oto-rhino-laryngologie	MADURO (R.)
Pneumo-phtisiologie	KREIS (B.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.)

II.- PROFESSEURS SANS CHAIRE; PROFESSEURS AGREGES et
MAITRES DE CONFERENCES - AGREGES

Anatomie	CABROL (C.)	Hydrologie	BESANCON (F.)
	COUINAUD (C.)		CORNET (A.)
	GILLOT (C.)		
	HUREAU (J.)	Hygiène	BLANCHET (G.)
			CORRE-HURST (Mme L.)
Anatomie	GAUTHIER VILLARD (Melle)		ROUSSEL (A.)
pathologique	ABELANET (R.)		SAPIN JALOUSTRE (H.)
	CHOMETTE (G.)		
	GOUYGOU (Ch.) pr.s.ch;	Maladies infectieuses	DUPONT (V.)
	NEZELOFF (Ch.)		LISSAC (J.)
	ORCEL (L.)		RAPIN (M.)
	PAILLAS (J.)	Maladies métaboliques	ANTOINE (B.)
Anesthésiologie	KERN (E.)		CROSNIER (J.)
	N. du BOUCHET (Mme)		RICHER (G.)
	VOURC'H (G.)		SEBAOUN (J.)
Bactériologie	BARBLIER (P.) pr.s.ch.	Médecine	BOURGUIGNON (A.)
	CHRISTOL (D.)	légale	FOURNIER (E.)
	DAGUET (G.)		GUENIOT (M.)
	LE MINOR (L.)		HADENGUE (A.)
	TOURNIER (P.)	Médecine du travail	ALBAHARY (C.)
Biochimie médicale	BAULIEU (Et.) M; Cf.	Neuro-chirurgie	PERTUISSET (B.)
	BOURILLON (R.)	Neuro-Psychiat.	CAMBIER (J.)
	CARTIER (P.) pr.s.ch.		CATHALA (H.)
	CORNILLOT (P.)		ESCOUROLLE (R.)
	DREYFUS (J.Cl.)		GAUTIER (J.Cl.)
	GONNARD (P.)		LAPRESLE (J.)
	JEROME (H.)		LEREBOULET (J.)
	KRUH (J.)		PICHOT (P.)
	LEGRAND (J.Cl.)		TARDIEU (G.)
	NORDMANN (J.)		
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	PLAS (F.)	Obstetrique	GRANJON (A.)
Biologie médicale	BENHAMOU (J.P.)		HERVET (E.)
	BOIVIN (P.)		LE LORIER (G.)
	HARTMANN (L.) pr.s.ch.		LEVY (J.)
			LEWIN (D.)
Carcinologie	BOIRON (M.)		MUSSET (R.)
	DENOIX (P.)		ROBEY (M.)
	MATHE (G.)		SENEZE (J.)
	SELIGMANN (M.)		SUREAU (C.)

Cardiologie	HATT (P.Y.)		TCHOBROUTSKY (Mme C)
Dermat-	CIVATTE (J.)		TMOYER ROZAT (J.)
Syphigraphie	DUPERRAT (B.)	Ophtalmologie	AUVERT (Mme B.)
	HEWITT (J.)		BREGEAT (P.)
	TOURAIN (R.)		DUBOIS (A.)
Electro-	HEITZ (F.) M. Conf.		FONTAINE (Mme M.)
radiologie	LEDoux LEBARD (G.)		SARAUX (H.)
Embryologie	ROUX (Ch.)	Orthopédie	DUPARC (J.)
Hématologie	BESSIS (M.)		MAURER (P.)
	BILSKI PASQUIER (G.)		MEARY (R.)
	DAUSSET (J.)		POSTEL (M.)
	DUHAMEL (G.)		RAMADIER (J.)
Histologie	COUJARD (R.) pr. s. ch.	Oto-Rhino-Laringologie	DEBAIN (J.)
	DA LAGE		PIALOUX (P.)
	MARois (M.)		SERGEANT (H.)
	RACADOT (J.)	Parasitologie	GOLVAN (Y.)
	SCHRAMM (B.)		HO THI SANG (Mlle)
			LAPIERRE (J.)
Pathologie Chirurgicale		Pédiatrie Puericulture	
	BARCAT J.		ALAGILLE D.
	BINET J.P.		ALISON J.
	BLONDEAU Ph.		CANLORBE P.
	CERBONNET G.		GORIN R.
	CHATELIN C.L.		LAFOURCADE J.
	DAUTRY P.		LEPERCQ G.
	DEMIRLEAU		LESTRADET H.
	DUBOST Cl.		MALLET R.
	FAUREL J.		MANDE R.
	FLABEAU F.		MINKOWSKY A.
	GALEY J.J.		MOZZICONACCI P.
	GARBAY M.		POLONOVSKI C.
	GARNIER H.		REY J.
	GAUDART d'ALLAINES		RIBIERRE M.
	GERMAIN A.		ROSSIER A.
	LATASTE J.		VIALATTE J.
	LOYGUE J.	Pharmacologie	BOISSIER J.
	MAILLARD J.N.		LECHAT P.
	MERCADIER M.	Physiologie	BARRES G.
	NATALI J.		DURAND J.
	PELLERIN D.		GIRARD FR. M. Cf.
	PERRON J.		HUGELIN A.
	PREMONT M.		LAURENT D.
	ROBERT H.		SCHERRER J. pr. s. ch.
	THOMERET G.		VASSEUR B.
	VAYSSE J.		

Pathologie Exotique

SCHNEIDER J.

Pathologie expérimentale

BERTAUX P.
COTTENOT Fr.
LOEPER J. pr.s.ch.
MAURICE J.
MIKOL Cl.
PAUPE J.R.

Physique médicale

CHANTEUR J.
COURSAGET J.
GREMY F.
MILHAUD G.
PAGES J. Cl.
PELLERIN P.
ROUCAYROL J.C.
TUBIANA M.

Pathologie médicale

ACAR J.
AQUIER L.
AUSANNIAIRE M.
BEAUMONT J.L.
BERNIER J.J.
BOUVIER J.
BOUVRAIN Y.
BRISAUD H.
BROCARD H.
BUGE A.

SCANIVET J.
CARLOTTI J.
CATINAT J.
CHRETIEN J.
CLOAREC M.
COBLENTZ B.
CONTAMIN F.
COURY C.
DEBRAY J.
ETIENNE J.P.
FREZAL J.
FRITEL D.

FUNCK BRENTANO J.L.

GRIVAUX M.
HAZARD J.
HENNEQUET A.
HIMBERT J.
HOUSSET E.
LAGRUE G.
LESCBRE R.
LEVEQUE B.
MACREZ C.
MOREAU L.
NENNA A.
NICK J.
POULET J.
ROYER P.

Pneumo phthisiologie

DECROIX G.
ISRAEL L.
MEYER A.
RENAULT P.
SORS Ch.

Psychiatrie infantile

DENIKER P.
DUCHE D.
FLAVIGNY H.

Radiologie médicale

DUBOST J.
LEFEBVRE J.
MICHEL J.R.

Rhumatologie

MASSIAS P.

Stomatologie

CAUHEPE J.
CERNEA P.
CHAPUT (Mme A.)
CREPY Cl.
FLEURY R.
GRELLET M.

Thérapeutique

CHASSAGNE P.
FOUET P.
LABET R.
MARCHE J.

Urologie

AUVERT J.
MOULONGUET A.
QUENU L.

III.- PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES
DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

à titre permanent

Anatomie	DEBEYRE J.	Clinique ophtalmologique
Clinique chirurgicale		DESIGNES P.
	VERNE J.M.	Clinique pédiatrique et
Clinique médicale	RAMBERT P.	puériculture LAPLANE R.
	THIEFFRY S.	Clinique psychiatrique
Clinique obstétricale		BARUK. H.
	GRASSET J.	Clinique urologique
	MAYER M.	KUSS R.
	MORIN P.	

IV.- PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie	HAUDUROY P.	Pathologie chirurgicale	RUDLER J.
---------------	-------------	-------------------------	-----------

Professeur sans chaire

V.- CHARGES DE COURS D'HYGIENE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE

BOLTANSKI E.
LAUNAY J.

Secrétaire général de la faculté	M. LENA J.
Conseiller administratif	Melle CHAINTREUIL G.
Conservateur en chef de la bibliothèque	
Conservateur du Musée d'Histoire de la	
Médecine	M. le Docteur HAHN A.
Conservateurs	Melles DUMAITRE P. - LE NOIR G. - QUIEVREUX E.
Bibliothécaires	Mmes CONTET J. FORGET F.
	Melle LAURENT H. Dr. SCHILLER J.

Par délibération en date du 9 Décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A la mémoire de ma Mère,

A mon Père,

A tous les miens.

A Monsieur ,le Professeur L A M Y ,
Commandeur de la Légion d'Honneur,
Professeur de Génétique Médicale,
Médecin des Enfants Malades,

Qui m'a fait l'honneur d'accepter
la présidence de cette thèse,

Qu'il soit assuré de ma gratitude.

A Monsieur le Docteur NOUAILLE
Médecin de l'Hôpital PARROT, BICÊTRE

Qui m'a inspiré le sujet de cette thèse,

Sentiments de profonde reconnaissance.

A Mademoiselle le Docteur M. G A U T I E R

Médecin-Assistant des Hôpitaux

Qui m'a constamment guidée tout au long
de ce travail,

Très vifs remerciements.

INTRODUCTION

Dans ce travail, nous présentons l'observation anatomo-clinique d'un nourrisson de cinq mois, atteint d'une malformation cardio-vasculaire congénitale extrêmement rare : communication anormale en forme de tunnel entre l'aorte et le ventricule gauche.

Cette malformation a été étudiée récemment par MORRIS, LEVY, LILLHIE, ANDERSON (1), AMPLATZ, EDWARDS, qui l'ont appelée "Left aortico ventricular tunnel". Ils l'ont décrite comme une communication entre l'aorte et le ventricule gauche en dehors des valves aortiques par un tunnel ou conduit qui part de l'aorte au-dessus du sinus de Valsava, donc au-dessus des artères coronaires et aboutit au ventricule gauche.

Ces auteurs ont insisté sur l'intérêt qu'il y avait à faire le diagnostic exact de cette anomalie le plus rapidement possible car elle peut être curable chirurgicalement (2).

Le diagnostic est difficile car d'autres malformations peuvent atteindre l'orifice aortique lui-même ou l'origine de l'aorte et avoir une séméiologie très proche, sinon identique.

Le seul moyen d'en faire le diagnostic est d'abord d'y penser et ensuite d'entreprendre les examens complémentaires qui seuls permettent d'obtenir un diagnostic anatomique à peu près exact.

(1) - Référence N° I -

(2) - Un autre cas identique a été publié plus récemment par IRVIN, MORGAN - JOHN H. MAZUP; Référence 2.

Notre plan sera le suivant :

- I.- Observation anatomo-clinique faite dans le Service de Cardiologie Infantile du Docteur J. NOUAILLE.
 - 2.- Revue des Observations américaines.
 - 3.- Synthèse des symptômes de cette affection, Diagnostic positif et différentiel, traitement.
 - 4.- Bibliographie.
 - 5.- Conclusion.
-

OBSERVATIONS

I.- OBSERVATION ANATOMO-CLINIQUE

André W...

Antécédents : quatrième enfant d'une fratrie de quatre, né au huitième mois d'une grossesse anormale (métrorragies au cours des premiers mois : traitement non précisé).

A la naissance le 27 Octobre 1960, l'enfant est cyanosé et ne crie qu'au bout de deux minutes, il pèse 3,400 kg. La cyanose disparaît rapidement sous oxygène. Dès le deuxième jour de la vie, on découvre un souffle considéré comme systolique.

PREMIER SEJOUR DANS LE SERVICE du 17 Novembre 1960 au 10 Décembre 1960 -

L'enfant est envoyé par l'Hôpital de CRETEIL, à l'âge d'un mois il pèse 3,200 kg, mesure 51 cm.

Le nourrisson présente une dyspnée modérée et une légère cyanose au cri et à la prise des biberons.

A l'examen : il n'y a pas de frémissement. On entend un gros souffle considéré comme systolique d'intensité 4/6, de tonalité aiguë, de timbre très spécial, maximum au troisième espace intercostal gauche, irradiant largement, en particulier sous la clavicule gauche et au deuxième espace intercostal droit.

- La tension artérielle est à 9 au "flush", égale aux 4 nombres ;
- les pouls périphériques sont normaux ;
- le bord inférieur du foie déborde de un travers de doigt ;

- A l'électrocardiogramme : rythme sinusal régulier à 100, auriculogramme normal, espace PR à 0,10 seconde, axe de Q RS à $+ 90^{\circ}$
en V1-V2 : aspect r s
en V6-V7 : aspect R s
R = 20 en V7, S en V1 = 20 : indice de Sokolov = 40, l'onde T a un aspect de cupule digitalique en V7 avec prédominance gauche : donc hypertrophie ventriculaire gauche sans aspect ventriculaire droit visible (planche 1).
- La radiographie et la radioscopie montrent un gros coeur couché. L'arc inférieur gauche est allongé, l'arc moyen aligné, la vascularisation pulmonaire normale, le pédicule est élargi aux dépens d'un débord droit, évocateur d'une ombre thyroïdienne.
- Numération et formule sanguine : 4.820.000 globules rouges.
- Aucune autre anomalie congénitale associée n'a été remarquée.

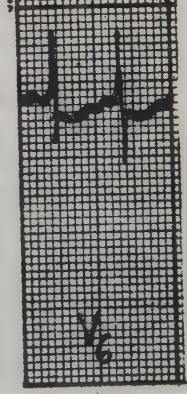
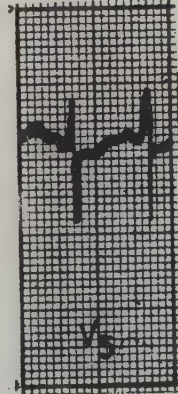
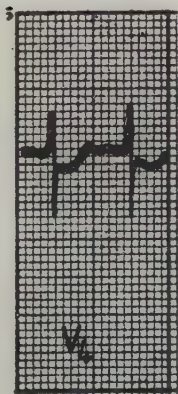
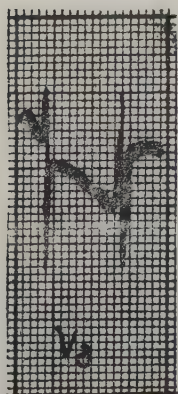
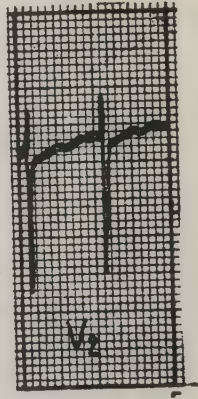
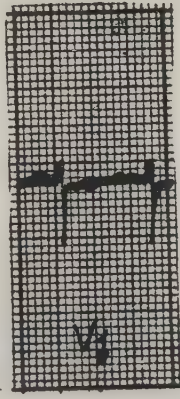
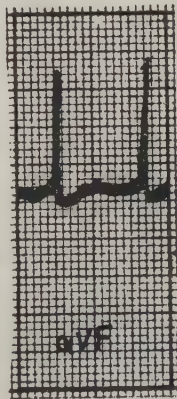
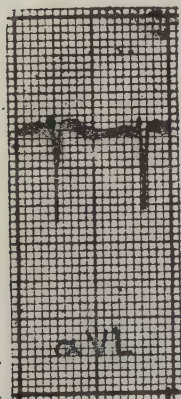
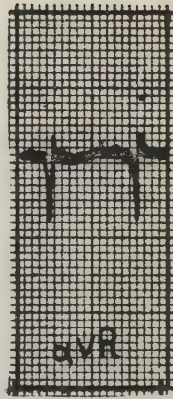
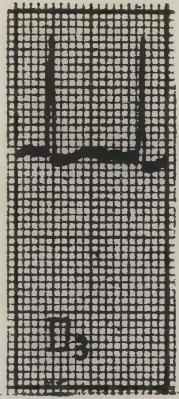
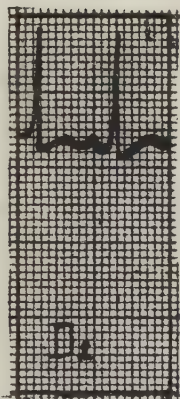
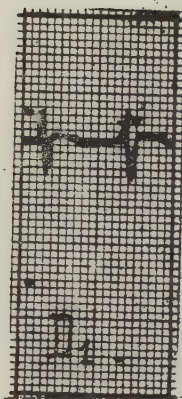
EN CONCLUSION :

La localisation sous-claviculaire gauche du souffle systolique évoque une sténose pulmonaire ou une persistance du canal artériel, mais la totalité très spéciale du souffle : musical et aiguë, étonne beaucoup, ainsi que la surcharge gauche exclusive à l'électrocardiogramme, associée à une vascularisation pulmonaire normale. Aucun diagnostic n'est porté.

DEUXIEME SEJOUR du 11 Janvier 1961 au 20 Janvier 1961 :

L'enfant âgé de trois mois a été hospitalisé à l'Hôpital de CRETEIL pour un foyer pulmonaire, il est de nouveau admis dans le Service.

17.XI.60



Il est toujours modérément dyspnéique et non cyanosé.

- On note alors un frémissement discret au quatrième-cinquième espace intercostal gauche.
- On note un souffle encore considéré comme systolique, de tonalité particulière "bizarro", entendu sous la clavicule gauche, au deuxième espace intercostal droit et au troisième espace intercostal gauche.
- Les pouls périphériques sont normaux.
- Le bord inférieur du foie déborde de deux travers de doigt.
- A l'électrocardiogramme : rythme sinusal régulier à 105, auriculogramme normal, espace PR à 0,10 seconde.
L'axe de P R S a tourné à gauche + 45° (au lieu de + 90°)
- En V1-V2 : aspect r S, S en V1 = 10
- En V6-V7 : aspect R s, R en V6 = 30
L'indice de Sokolov = 40.
- En V6-V7 : onde T inversée en cupule : hypertrophie ventriculaire gauche exclusive identique.
- A la radioscopie et à la radiographie : le coeur a augmenté de volume, en particulier la masse ventriculaire atteint la paroi gauche, la pointe est abaissée, l'arc moyen est aligné non visible, la vascularisation pulmonaire est normale. (Radio II)
- Il existe toujours un pédicule large avec une ombre latéro-sternale droite de forme arrondie, très saillante semblant battante, mais se projetant dans la loge antérieure réservée au thymus avec "décrochage" d'avec l'ombre cardiaque. L'arc aortique est à gauche et de taille normale.

L'enfant sort du Service le 30 Janvier 1961.

TROISIEME SEJOUR du 13 Mars 1961 au 29 Mai 1961 :

L'enfant est âgé de quatre mois et demi, il pèse cinq kilogrammes, il est éveillé, vif, souriant, dyspnéique, mais non cyanosé.

Le frémissement rétro-sternal du troisième au cinquième espace intercostal gauche est maintenant très net. On suspecte seulement que le souffle est peut-être diastolique, il est toujours intense, frémissant, de tonalité musicale et un phono-cardiogramme montre alors qu'il s'agit effectivement d'un énorme souffle diastolique commençant juste après le deuxième bruit et dépassant légèrement le premier bruit. On note, de plus, un claquement protosystolique et un très discret souffle systolique.

Cependant, malgré ce souffle diastolique, les pouls périphériques sont normaux, perçus sans excès, laissant penser qu'une grosse fuite diastolique doit être éliminée.

La tension artérielle au "flush" est à 9 et égale aux quatre membres,

A l'électrocardiogramme : l'axe de Q RS a encore tourné à gauche : $+ 30^{\circ}$.

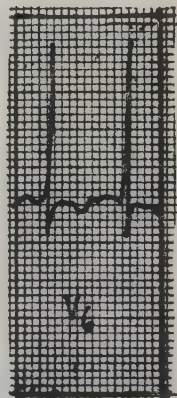
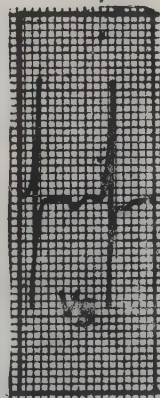
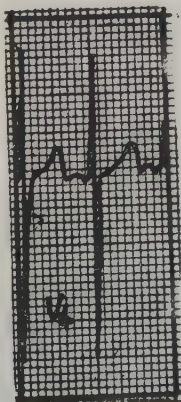
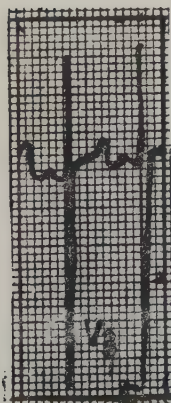
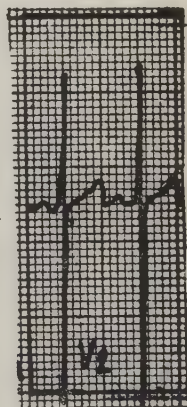
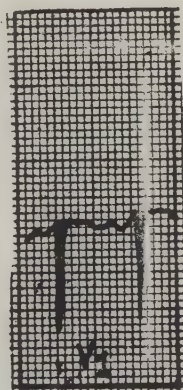
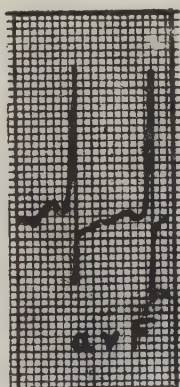
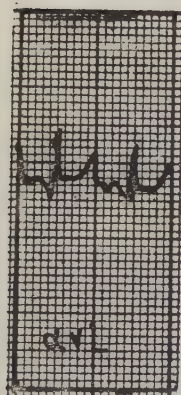
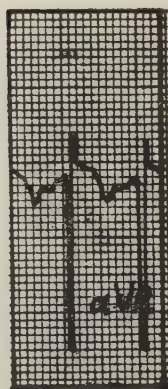
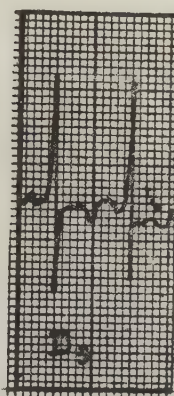
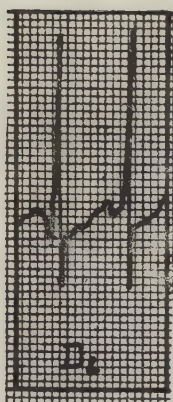
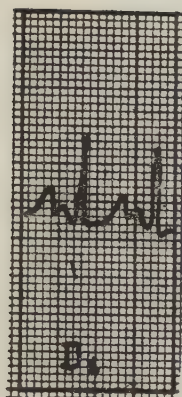
- l'onde S en VI = 30 mm.

R en V6 = 40 mm.

l'indice de Sokolov = 70.

- Il y a donc progression de la surcharge ventriculaire gauche (le segment ST est sous décalé, l'onde T diphasique) (planche 2).
- A la radioscopie : le cœur est de forme ventruë, l'arc inférieur gauche atteint la paroi thoracique, le pédicule est très large en raison du même important débord droit, il est difficile de savoir si cette ombre est vasculaire ou non.
- La crosse aortique ainsi que la vascularisation pulmonaire ont un aspect normal.

1-Y-61



- Numération , formule sanguine : 4.005.000 globules rouges et 70 % d'hémoglobine.
- L'ensemble de ces signes évoque une cardiographie gauche sur l'orifice aortique où une sténose est un peu vraisemblable, le phonocardiogramme ayant montré que la composante diastolique du double souffle était largement prédominante.
- Cathétérisme droit, le 23 Mars 1961 (Docteur JEUNE) donne les résultats suivants :

Pressions en millimètres de mercure :

- . oreillette droite 5/1 - Moyenne 3
- . ventricule droit 28/4 et 2
- . artère pulmonaire 27/10 (13).

- Dosages gazeux : monotones, absence de shunt "la sonde longe l'opacité du bord droit du pédicule et semble refoulée vers la droite ; on a l'impression que la cavité de l'oreillette droite est réduite dans le sens de la hauteur par une masse qui repousse vers le bas le toit de l'oreillette droite et vers l'extérieur la veine cave supérieure". (Radio I)
- La recherche de canal artériel est négative, les pressions sont normales, il n'y a pas de shunt.

EN RESUME :

Durant les séjours de l'enfant dans le Service, on a noté :

- une augmentation progressive du volume cardiaque ;
- des signes de surcharge ventriculaire gauche à l'électrocardiogramme (avec troubles de repolarisation) ;
- sans aucun signe patent d'insuffisance cardiaque, ni d'insuffisance aortique périphérique ;
- le diagnostic reste incertain ; un shunt gauche droit a été éliminé : une malformation de l'orifice aortique ou des sinus de Valsava entraînant une insuffisance aortique, semble le diagnostic le plus probable.



Radio I



Radio II

Quant à l'opacité de l'arc supérieur droit, l'image ne s'est jamais modifiée sur les différentes radios, en particulier à la suite d'un traitement par le cortancyl prescrit afin d'éliminer l'hypothèse d'une ombre thymique. On se demande s'il ne s'agit pas d'une tumeur thoracique ou d'un kyste bénin qui comprimerait l'aorte provoquant une insuffisance aortique modérée sans signe périphérique.

- L'enfant quitte le service le 10 Mai 1961, en attente d'une cinéangiocardigraphie. Il est réhospitalisé le 9 Juin 1961 : il est atteint d'une éruption morbilliforme avec adénopathies généralisées qui font poser le diagnostic de rubéole ; il est alors transféré à l'Hôpital Claude Bernard, où il meurt subitement peu de temps après son admission, à l'âge de huit mois.

COMPTE -RENDU ANATOMIQUE (Docteur H. GAUTIER) :

Le coeur est très gros : 115 grammes ; énorme ventricule gauche occupant presque toute la masse ventriculaire.

La paroi est très épaisse : 15 millimètres ; elle est le siège d'une fibro-élastose intense. (Figure 2)

On note une importante dilatation de l'aorte ascendante dont la circonférence mesure cinq centimètres.

Les valvules sigmoïdes sont au nombre de trois et d'aspect normal.

Les artères coronaires sont en place normale.

Juste au niveau de l'angle formé par la sigmoïde antérieure droite et antérieure gauche et très nettement au-dessus existe un large orifice de 1 cm. sur 5 mm.

Cet orifice met en communication l'aorte et le ventricule gauche en passant derrière les sigmoïdes (Figure 1). Une petite dilatation de ce tunnel existe à la partie moyenne ;

LEGENDE des FIGURES :

Fig. 1

On observe, sur la face interne de l'aorte, qui a été ouverte au-dessus des sigmoïdes aortiques, l'orifice supérieur du tunnel et son extrémité inférieure sous les valves aortiques.

Fig. 2

Montre l'épaisseur de la paroi ventriculaire gauche.



Figure 1



Figure 2

cette poche se trouve en refard de l'infundibulum pulmonaire dont une paroi très mince la sépare ; puis, passant obliquement sur le septum interventriculaire, le tunnel débouche dans la chambre de chasse du ventricule gauche par un orifice ovalaire à grand axe horizontal : 1 cm. sur 5 mm. en-dessous des deux sigmoïdes droite et gauche, le centre de cet orifice étant au-dessous de la commissure droite et gauche. Ce tunnel a, dans l'ensemble, un diamètre de 5 mm., mais le calibre n'en est pas régulier car sa direction n'est pas verticale.

Conclusion :

Communication anormale tubulaire entre aorte et ventricule gauche au-dessus des sinus de Valsava.

COMPTE-RENDU HISTOLOGIQUE (Docteur R. HABIB) :

Fragment de muscle ventriculaire gauche.

Fibroélastose importante s'infiltrant par endroits dans la zone sous-endocardique surtout au niveau du faisceau de Hiss.

Lésion d'endartérite avec dédoublement des lésions internes au niveau d'une des branches de l'artère coronaire.

=====

II.- REVUE DES OBSERVATIONS AMERICAINES

A.- En 1963 : MORRIS, LEVY, LILLEHEI, ANDERSON, AMPLATZ et EDWARDS (1) décrivent trois cas d'insuffisance aortique

Cette insuffisance aortique est en rapport avec une communication anormale, au niveau de l'aorte ascendante, au-dessus des artères coronaires, passant en dehors et au-delà des valvules aortiques et se terminant dans le ventricule gauche.

Les constatations cliniques sont semblables à celles d'une rupture du sinus de Valsava, mais dans ces cas la naissance du conduit se fait au-dessous du niveau des coronaires.

Ces auteurs ont choisi d'intituler cette malformation : Tunnel aorto-ventriculaire gauche.

Les trois malades avaient une fuite aortique congénitale confirmée par l'aortographie. Dans un cas, le diagnostic porté fut celui de rupture d'anévrysme du sinus de Valsava ; dans un autre, on pensa à l'existence d'une fistule coronaire. Le premier cas fut opéré et le diagnostic exact fait lors de la vérification, après le décès post-opératoire du malade. Les deux autres cas avaient une symptomatologie identique permettant de suspecter le diagnostic cliniquement ; c'est alors qu'une intervention fut décidée pour fermer la communication anormale.

Les auteurs insistent beaucoup sur le fait que chez les trois malades, le tableau clinique était tellement analogue, qu'après avoir eu connaissance de la pièce anatomique du premier cas, le diagnostic parut facile à porter dans les deux autres.

Ils estiment donc pouvoir établir un tableau clinique dans lequel s'inscrit la symptomatologie habituelle de cette malformation.

Il s'agissait, à chaque fois, d'un garçon dont le développement psycho-moteur était apparemment normal.

Au moment de l'intervention, les enfants étaient respectivement âgés de 5 ans, 10 ans et 3 ans. Il n'y avait pas de cyanose au moment de l'examen.

Deux de ces malades avaient une certaine dyspnée d'effort. Il faut remarquer la découverte précoce des souffles chez chacun d'entre eux ; l'un à l'âge d'une semaine, l'autre à un jour, le troisième à neuf mois.

On notait, dans deux cas, une certaine voussure précordiale. L'auscultation révélait l'existence d'un thrill systolique sur l'aïre aortique et surtout, signe sur lequel il convient d'insister : un thrill diastolique qui était maximum le long du bord gauche du sternum ; il semble, dans ces trois observations, que le souffle diastolique ait été au moins aussi fort que le souffle systolique, les deux étant cotés 3 à 4, alors que le maximum d'intensité dans la classification adoptée par les auteurs est de 4 ; il faut donc admettre que le souffle diastolique était de forte intensité.

Il s'agissait bien d'un double souffle n'ayant aucun caractère de ressemblance, et les auteurs insistent beaucoup sur ce point, avec le souffle continu constaté habituellement dans un canal artériel.

On signale, de plus, la présence d'un click systolique et l'absence de dédoublement du deuxième bruit.

Il convient également de signaler que les pressions artérielles étaient normales et que, seul, l'un des patients manifestait des signes périphériques d'insuffisance aortique, alors que chez les deux autres, la palpation du pouls ne permettait pas de mettre en évidence une fuite aortique notable.

A L'ELECTROCARDIOGRAMME : l'axe de q RS était gauche dans deux cas et normal dans le troisième cas.

Une hypertrophie ventriculaire gauche était présente chez les trois malades lors de l'examen initial. Cependant, chez les deux premiers patients, les examens successifs

montraient une hypertrophie ventriculaire gauche progressive, avec apparition d'une surcharge de type systolique.

A L'EXAMEN RADIOGRAPHIQUE : on notait une cardiomégalie modérée ou sévère, aussi bien sur la silhouette vue de face que sur celle vue en oblique ou de profil ; cette cardiomégalie semblait correspondre à une hypertrophie ventriculaire gauche. Il n'y avait pas d'hypertrophie auriculaire gauche visible. La vascularisation pulmonaire était normale. Mais les auteurs insistent beaucoup sur une constatation qui paraît assez habituelle et assez caractéristique dans cette cardiopathie ; il s'agit d'un débord latéro-sternal droit dû à une dilatation marquée de l'aorte ascendante.

Une angiographie sélective mettait en évidence une dilatation massive diffuse de l'aorte ascendante ressemblant à ce que l'on peut voir dans la maladie de Marfan : dilatation anévrysmale fusiforme de cette même portion de l'aorte. En oblique, l'aorte occupe tout l'espace rétrosternal.

A L'AORTOGRAPHIE, on voyait successivement l'aorte ascendante très augmentée de volume, puis l'opacification innédiate et massive du ventricule gauche hypertrophié, dont la paroi épaissie se contractait avec force comme dans une insuffisance aortique avec augmentation de débit ventriculaire gauche. Il n'y avait, d'autre part, aucun signe d'insuffisance mitrale.

UN CATHETERISME droit fut pratiqué deux fois : aucun shunt gauche droit ne fut constaté. Dans un cas, les pressions de l'artère pulmonaire étaient normales : 14/6 mm Hg ; dans l'autre, elles étaient à 38/10 mm Hg.

Dans l'observation N° 1, on notait : une sténose pulmonaire et aortique (découverte au cathétérisme gauche effectué par voie percutanée transventriculaire). La pression du ventricule gauche était à 175/0 mm Hg, celle de l'aorte à 105/65 mm Hg ; le gradient droit artère pulmonaire est de 53 mm Hg.

ANATOMIE-PATHOLOGIE :

L'anatomie pathologie décrite s'appuie sur les trois observations opératoires et sur une vérification.

- L'aorte ascendante était très dilatée. A sa partie antérieure, au-dessus de l'orifice des artères coronaires, s'élève une large formation ayant la même structure que celle d'un vaisseau et couverte par le péricarde viscéral. Cette anomalie est dans deux cas tubulaire et large de 1,5 cm. environ ; dans le troisième cas, elle ressemble, au niveau de sa partie initiale, à un anévrysme sacculaire appliqué contre l'aorte. Ce tunnel descend à droite de l'artère pulmonaire, il devient invisible extérieurement quand il pénètre dans la partie adjacente du septum interventriculaire ; au niveau de l'aorte, ce conduit a un orifice d'un centimètre et demi de diamètre qui se situe juste au-dessus et légèrement à gauche de l'artère coronaire droite.
- Il faut préciser que dans l'observation 1 et dans l'observation 2, l'artère coronaire droite a une origine distincte de l'orifice du tunnel, alors que dans l'observation 3, elle prend naissance au niveau de la partie initiale dilatée pseudo-anévrysmale de ce conduit. Le tunnel semble ensuite pénétrer dans le septum interventriculaire, il se trouve alors derrière l'infundibulum ventriculaire droit. Le conduit se termine dans le ventricule gauche sous les valvules aortiques droite et gauche, au niveau de leur commissure. Ce tunnel a, dans tout son trajet, un calibre régulier d'un centimètre de diamètre, excepté au moment où il pénètre dans le septum : son diamètre se rétrécit un peu. Quand il se trouve en arrière de l'infundibulum ventriculaire droit, il bombe légèrement dans la cavité du ventricule droit et, à ce niveau, l'endocarde est épaissi ; on peut supposer que cette saillie avait entraîné une certaine gêne à l'évacuation ventriculaire droite.

Dans les observations 2 et 3, les valvules aortiques étaient normales lors de l'aortotomie. Alors que dans l'observation n° 1, elles étaient bicuspides et un peu sténosées, ainsi que les valvules pulmonaires ; cette fusion commissurale des valvules peut avoir contribué à une sténose

pulmonaire modérée, mais on discute dans l'étiologie de cette sténose la distorsion provoquée sur la paroi infundibulaire pulmonaire par le tunnel traversant le septum interventriculaire (Observation n° 1).

La vérification a montré une hypertrophie ventriculaire gauche et une augmentation du volume de cette cavité : modifications peu différentes de ce que l'on voit habituellement dans une insuffisance aortique valvulaire.

Les artères coronaires droites et gauches ont une origine et une distribution normales. L'examen histologique du tunnel a été pratiqué sur toute sa longueur ; sa paroi est constituée essentiellement de fibres élastiques qui semblent se prolonger dans la média aortique jusqu'au niveau où le conduit pénètre dans le septum interventriculaire.

Au-delà, les fibres élastiques ne sont plus très apparentes et l'on se trouve en présence d'un tissu collagène non spécifique, hyalinisé ; dans cette zone, la paroi du tunnel ressemble à celle des sinusôides myocardiques. Sur toute sa longueur, sa couche interne est composée de tissu conjonctif disposé irrégulièrement.

Au niveau de l'aorte ascendante, il n'y a pas de modification histologique significative en particulier, rien de comparable à ce que l'on peut voir dans le syndrome de Marfan ou dans la dilatation idiopathique de l'aorte.

TRAITEMENT CHIRURGICAL :

Les trois enfants ont subi une intervention chirurgicale sous circulation extra-corporelle avec perfusion coronaire sélective dans les cas 2 et 3.

La voie d'abord est une sternotomie médiane.

Dès l'ouverture du thorax, l'aorte ascendante est très dilatée et l'on perçoit au niveau de sa portion initiale un frémissement systolo-diastolique.

On situe l'orifice supérieur du tunnel dans la paroi antérieure de l'aorte ascendante, au-dessus de l'artère coronaire droite.

On constate que le conduit aboutit au ventricule gauche.

On a fermé l'orifice supérieur par une série de points séparés de fils de soie, complétée par un surjet. Les suites opératoires des deuxième et troisième malades ont été simples.

Le premier patient a paru, dans les premières heures suivant l'opération, aller bien ; puis sont apparues des extra-systoles ventriculaires et douze heures après l'intervention, s'est installé un état de choc, l'enfant s'est cyanosé.

On a pratiqué une trachéotomie.

Des médicaments vaso-presseurs ont été prescrits donnant temporairement un résultat favorable, mais un arrêt cardiaque est survenu quelques heures plus tard.

Il faut signaler que dans ce cas, il y avait, associées une sténose aortique et pulmonaire qui avaient été ouvertes par valvulotomie après le premier temps de l'opération.

COMMENTAIRES PATHOGÉNIQUES :

En ce qui concerne la nature de ce tunnel anormal, on peut avancer deux théories :

- l'une suppose qu'il s'agit d'une lésion acquise ;
- l'autre d'une atteinte congénitale.

La lésion acquise serait une rupture de l'aorte entraînant un anévrisme disséquant, passant au travers du septum interventriculaire et aboutissant au ventricule gauche.

On sait qu'au cours des sténoses aortiques, bien que cela ne soit observé que rarement, la rupture de l'aorte ascendante est possible et provoque un anévrisme disséquant.

Mais dans les observations 2 et 3, les valvules aortiques étaient d'aspect normal à l'aortotomie et les pressions du ventricule gauche excluaient l'hypothèse d'une sténose aortique.

De plus, l'examen histologique a permis d'écarter d'autres lésions acquises : syndrome de Marfan et la dilatation idiopathique de l'aorte qui peuvent aussi se compliquer d'anévrisme disséquant.

La dilatation de l'aorte ascendante, très particulière dans cette affection, doit être considérée comme une conséquence de l'insuffisance aortique au travers du tunnel et non pas comme une manifestation propre d'une lésion autonome de l'aorte.

La similitude très exacte du processus anormal observée dans les trois cas suggère une origine congénitale.

La prolongation de la média-aortique dans la paroi du tunnel fait penser qu'il s'agit d'un vaisseau plutôt que d'un tractus fibreux, repérmeabilisé par un hématome.

Cependant, la structure histologique de la paroi n'est pas exactement celle d'une artère coronaire.

En l'absence d'explications valables, une éventualité demeure : ce conduit serait, suivant les auteurs, une artère coronaire accessoire communiquant avec le ventricule gauche, à travers un large sinusofide myocardique.

Dans l'observation n° 3, le tunnel présente, à son origine, un anévrysme sacculaire qui pourrait être une complication acquise d'une malformation congénitale, car ces anévrysmes ne sont pas rares dans les artères coronaires anormales communiquant avec les cavités cardiaques.

Il est un point sur lequel il faut bien insister : c'est qu'en aucune façon ce tunnel ne peut être confondu avec un anévrysme d'un sinus aortique, car son origine est située au-dessus des artères coronaires, alors que celle de l'anévrysme du sinus de Valsalva se trouve au-dessous des artères coronaires.

Il faut bien avoir présent à l'esprit que l'origine de ce tunnel est située au-dessus du cœur et apparaît à la radiographie comme une ombre extra-cardiaque anormale, tandis que les anévrysmes du sinus de Valsalva ne modifient ainsi pas la silhouette cardiaque, car ils y sont toujours inclus.

B.- Une autre publication faite par IRVIN MORGAN, JOHN H. MAZUR, en 1963 rapporte un cas identique.

Il s'agit encore d'un garçon qui présente une insuffisance aortique avec syndrome périphérique, sans signe d'insuffisance cardiaque. Un frémissement est perçu sur toute la région latéro-sternale gauche. On entend un souffle systolique, type souffle d'éjection, le long du bord gauche sternal et un souffle continu sur la paroi antérieure du précordium et en arrière.

- A l'électrocardiogramme : l'axe de q RS est à $+ 75^{\circ}$

Il existe des ondes R modérément élevées en V5-V6 et des ondes S profondes en dérivations précordiales droites.

Le coeur est augmenté de volume, il y a dans le médiastin supérieur une masse arrondie, battante, qui refoule l'oesophage en arrière. Une aortographie a montré une dilatation marquée de l'aorte ascendante, surtout dans sa portion antérieure.

On note le reflux d'une grande quantité de produit opaque dans le ventricule gauche, avec même une légère régurgitation à travers l'orifice mitral, à l'angiographie.

Les branches de l'aorte sont normales. Les artères coronaires ont leur trajet habituel.

Il n'y a pas de shunt gauche droit visible.

L'enfant est mort au cours d'un accès de cyanose, dans la nuit qui a suivi l'aortographie.

L'autopsie a montré : une hypertrophie ventriculaire gauche, une dilatation importante de la base de l'aorte et, à l'extrémité inférieure de cette dilatation anévrysmale, on découvre une communication anormale avec le ventricule gauche.

Les valvules sigmoïdes aortiques et pulmonaires sont normales, l'artère coronaire part de la portion antérieure dilatée de l'aorte au-dessous du conduit.

On ne constate aucun défaut septal.

L'examen histologique de la paroi commune au tunnel, à l'artère pulmonaire et à l'aorte, montre un défaut dans la formation du squelette fibreux du coeur, une séparation nette de l'anneau aortique des autres parties de la paroi commune ; il en résulte une large communication entre l'aorte et le ventricule gauche.

DIAGNOSTIC POSITIF — DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

TRAITEMENT

DIAGNOSTIC POSITIF

A l'aide de ces cinq observations, on peut isoler les principales caractéristiques de cette affection :

Il s'agit, dans les cinq cas, d'enfants du sexe masculin et ce fait est peut-être important. Les signes fonctionnels sont toujours d'apparition tardive, alors que la cardiopathie est découverte à la naissance sur la constatation d'un souffle.

Il s'agit d'un double souffle dont la composante diastolique est supérieure à la composante systolique. Dans notre observation, ce souffle diastolique est très intense et de timbre particulier, ce qui au début, chez un nourrisson au rythme rapide, a pu faire croire à un souffle systolique (en effet, on a tendance à qualifier d'emblée un souffle très intense : souffle systolique ; alors qu'il est, en réalité, diastolique).

La diminution du deuxième bruit au niveau du foyer aortique a rendu encore plus difficile la localisation dans le temps de ce souffle et ceci d'autant plus qu'il n'existait pas de signe d'insuffisance aortique périphérique.

Le souffle systolique accompagnant ce souffle diastolique est soit de timbre sténotique, comme dans l'observation N° 1 de LEVY-LILLEHEI (sténose aortique associée peu intense), soit un souffle systolique d'accompagnement.

Il faut souligner que le syndrome périphérique d'insuffisance aortique n'est pas net et que, de plus, l'intensité du souffle diastolique n'est pas proportionnelle au degré de la fuite aortique : l'absence de ce syndrome périphérique de fuite aortique contrastant avec l'intensité de ce souffle, nous avait fait rejeter le diagnostic d'insuffisance aortique valvulaire.

Il est vraisemblable que l'écoulement sanguin dans ce tunnel étroit et cylindrique donne un souffle de tonalité spéciale, d'intensité supérieure et d'une fréquence différente de celle observée au cours d'une insuffisance aortique par anomalie valvulaire.

Quel est l'apport des examens complémentaires ?

L'électrocardiogramme montre une déviation axiale gauche et une hypertrophie ventriculaire gauche exclusive qui limite le diagnostic à une cardiopathie entraînant une surcharge ventriculaire gauche. Cette hypertrophie ventriculaire gauche est progressive au cours de l'évolution et dans notre observation, elle est peut-être majorée en plus par la fibro-élastose.

La radiographie apporte des arguments de valeur à condition qu'il n'y ait pas d'autres malformations associées :

- de face : le cœur est gros avec une saillie importante de l'arc inférieur gauche (due à une hypertrophie ventriculaire gauche) ;

l'arc moyen est normal, cette hypertrophie ventriculaire est très nette en oblique antérieur gauche.

La vascularisation pulmonaire est normale, l'image la plus caractéristique est un élargissement du pédicule, de face ; dilatation pseudo-anévrysmale fusiforme de la partie initiale de l'aorte avec débord très marqué de l'arc supérieur droit qui a fait penser à une ombre thyroïdienne (ce diagnostic a été rejeté après un traitement par le cortancyl qui n'a entraîné aucune modification de cette image).

- de profil : on note une opacité importante occupant tout l'espace rétrosternal sus-cardiaque.

Le cathétérisme droit montre l'absence de shunt gauche droit et révèle des pressions pulmonaires et ventriculaires droites normales. Cependant, on a observé dans un cas (référence n° 1), l'existence d'une sténose ventriculaire droite : sténose infundibulaire et valvulaire qui serait due :

- d'une part : à la compression de l'infundibulum par le tunnel et
- d'autre part : à un certain degré de fusion commissurale.

L'aortographie rétrograde révèle une fuite aortique massive avec opacification marquée du ventricule gauche par l'intermédiaire du conduit anormal, lequel n'est pas toujours visible directement même lorsque l'on utilise le radiocinéma.

L'évolution est grave; sur cinq enfants, deux sont morts en bas âge de leur cardiopathie. Trois enfants de l'observation de LEVY, LILLEHEI ont atteint spontanément l'âge de dix, cinq et trois ans.

Il faut insister sur le fait que ce diagnostic se pose dans des conditions très différentes selon qu'il s'agit d'un nourrisson ou d'un grand enfant.

Chez un nourrisson et même chez un nouveau-né, la découverte précoce de cette malformation par une anomalie d'auscultation, permet d'affirmer qu'il s'agit d'une cardiopathie congénitale, en faveur du diagnostic de tunnel aortoventriculaire gauche, retenons donc les éléments suivants :

- à l'auscultation : découverte d'un double souffle dont la composante diastolique est plus intense que la composante systolique, le deuxième bruit est normal ou à peine diminué aux foyers aortique et pulmonaire.
- à l'électrocardiogramme : l'existence d'une hypertrophie ventriculaire gauche exclusive et progressive.
- à la radiographie : une dilatation fusiforme pseudo-anévrysmale de la partie initiale de l'aorte ascendante avec important débord droit et saillie de l'arc inférieur gauche.

Connaissant l'existence de cette malformation, il faut, devant ce syndrome clinique bien individualisé, soupçonner l'éventualité de cette cardiopathie rare et demander les examens complémentaires pour en faire le diagnostic car elle est accessible au traitement chirurgical.

- le cathétérisme cardiaque droit élimine une cardiopathie du coeur droit et précise que les pressions pulmonaires sont normales. Il est nécessaire d'explorer les cavités gauches par l'aortographie rétrograde pour affirmer l'existence d'une insuffisance aortique avec orifice aortique normal.

En effet, chez le nourrisson, la constatation d'une insuffisance aortique avec dilatation de l'aorte ascendante permet de penser, en l'absence d'autres malformations associées, telles qu'une communication interventriculaire ou une coarctation de l'aorte, qu'il peut s'agir d'une autre anomalie et surtout du tunnel aorto-ventriculaire gauche.

Chez le grand enfant, le problème est très différent ; c'est celui de toutes les insuffisances aortiques qui sont pratiquement toutes acquises. HARVEY, dans une statistique récente, a montré que sur six cents cas d'insuffisance aortique du grand enfant, deux seulement étaient de nature congénitale, dont un cas semblable à l'anomalie que nous décrivons (référence 19).

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

A.- Nous ne nous attarderons pas sur les cardiopathies comportant un souffle continu qui est radicalement différent d'un double souffle, dont la composante diastolique est prédominante.

B.- Le diagnostic différentiel repose avec :

- 1.- La communication interventriculaire, accompagnée d'insuffisance aortique. Elle est rarement constatée à la naissance, il n'existe pas toujours un syndrome d'insuffisance aortique périphérique.

A l'électrocardiogramme : il y a une hypertrophie biventriculaire,

A la radiographie : pas de dilatation fusiforme de l'aorte initiale ;

Au cathétérisme droit : on constate un shunt gauche droit à l'étage ventriculaire.

2.- L'insuffisance pulmonaire par malformation ou absence de valvules pulmonaires.

L'électrocardiogramme montre l'absence d'hypertrophie ventriculaire gauche,

A la radiographie : il y a une dilatation pulsatile du tronc de l'artère pulmonaire.

3.- Le tronc artériel commun :

dont le diagnostic est parfois difficile car il peut comporter à l'auscultation , un souffle diastolique par anomalie valvulaire et un souffle systolique sténotique. Cependant, il y a soit cliniquement une cyanose, soit une hypervascularisation pulmonaire à la radiographie.

Le diagnostic sera affirmé par l'angiocardiographie.

4.- Les anévrysmes rompus du sinus Valsalva (rompus dans les cavités gauches).

Ils sont exceptionnels chez l'enfant :

A l'auscultation : ils comportent, soit un souffle continu, soit un double souffle avec prédominance systolique et surtout, fait fondamental :

A la radiographie : le pédicule aortique est normal.

5.- Les insuffisances aortiques acquises, type insuffisance aortique rhumatismale, ne s'observent pas avant l'âge de deux ans.

L'insuffisance aortique congénitale par bicuspidie aortique est rare et ne s'observe pas isolément, mais on général associée à une coarctation de l'aorte.

6.- L'insuffisance aortique de la maladie de Marfan est plus difficile à écarter (références 30, 34, 36) :

Cliniquement : il existe une insuffisance aortique (par dilatation de l'anneau ou par anévrysme disséquant chronique) avec :



A la radiographie : une dilatation fusiforme de la partie initiale de l'aorte.

Le diagnostic repose donc sur la mise en évidence des autres anomalies de cette maladie :

- . anomalies morphologiques :
 - = arachnodactylie,
 - = hyperlaxité ligamentaire.
- . malformations oculaires, surtout :
 - = subluxation du cristallin,
 - = iridodonésis,
 - = sclérotique bleutée.

Ce sont les plus constantes quand il y a des malformations cardiaques dans la maladie de Marfan.

C.- Enfin, nous ne discuterons pas de l'anomalie radiologique : dilatation fusiforme de la partie initiale de l'aorte, bien qu'elle puisse prêter à confusion, par exemple avec une opacité thymique. Sa constatation isolée ne pose pas de problème cardiologique.

POSSIBILITÉS THERAPEUTIQUES

La cure chirurgicale de cette malformation est possible, nous l'avons vu ; LILLEHEI (référence 1) l'a entreprise deux fois sur trois avec succès.

Cette intervention doit être faite sous circulation extra-corporelle avec perfusion coronaire.

Après arrêt cardiaque, on expose la lumière aortique : on aperçoit alors l'orifice supérieur du tunnel sur la paroi antérieure de l'aorte, au-dessus de l'artère coronaire droite ; on ferme cet orifice par un matelas de points séparés, suivi d'un surjet. Il s'agit donc d'une intervention extra-cardiaque avec des suites opératoires simples.

S'il existe une sténose valvulaire aortique ou pulmonaire associée, on doit la lever dans un même temps opératoire et, dans ce cas, le risque est plus grand (un malade de LILLEHEI qui présentait cette malformation est décédé 19 heures après l'intervention).

Le traitement chirurgical de cette fuite aortique, dont il faut souligner l'intérêt, semble moins complexe que celui des insuffisances aortiques valvulaires et l'on peut espérer que ses résultats, à lointaine échéance, seront moins aléatoires puisqu'il s'agit d'une intervention simple et apparemment définitive.

CONCLUSIONS

Dans ce travail, nous présentons l'observation anatomo-clinique d'un nourrisson atteint d'une malformation cardiaque très rare : communication par un conduit anormal entre le ventricule gauche et l'aorte, au-dessus des artères coronaires.

Cette malformation est très particulière : elle est découverte précocement chez un nourrisson sur la constatation d'un double souffle à composante diastolique prédominante, souffle intense et de tonalité spéciale aiguë.

- On note l'absence de signes fonctionnels nets.
- On ne constate pas de syndrome périphérique d'insuffisance aortique.
- L'électrocardiogramme montre : une hypertrophie ventriculaire gauche exclusive et progressive.
- La radiographie révèle, outre un gros ventricule gauche, une dilatation fusiforme de la partie initiale de l'aorte, avec large débord droit.
- L'association de tous ces signes doit faire penser à la possibilité de cette malformation.

Il faut en faire la preuve par les examens complémentaires.

- Le cathétérisme droit élimine une anomalie des cavités droites.
- L'aortographie rétrograde objective une fuite aortique importante avec un orifice aortique normal.
- L'évolution spontanée est sévère :

Sur 5 enfants, il y a eu :

- . 1 décès à l'âge de un mois (référence n° 2) ;
- . 1 décès à l'âge de six mois : notre observation.

Trois enfants, cependant, ont atteint respectivement l'âge de cinq ans, dix ans et trois ans. L'enfant âgé de cinq ans est décédé quelques heures après l'opération, mais il avait d'autres malformations associées : une sténose aortique et pulmonaire. Les deux autres ont été opérés avec succès par LILLEHEI (observation récente que nous analysons dans ce travail).

L'origine et l'embryologie de cette malformation sont inconnues :

- Certains pensent qu'il s'agit d'une artère coronaire anormale qui communique avec le ventricule gauche ;
- d'autres croient qu'il y a une anomalie histologique de la paroi aortique.

Mais cette cardiopathie présente un tableau si particulier que le diagnostic en est possible et doit être fait, car elle est accessible au traitement chirurgical sous circulation extra-corporelle, mais le pronostic est plus réservé s'il existe une malformation associée.

C'est en raison de la possibilité d'une sanction chirurgicale que nous avons consacré ce travail à une cardiopathie congénitale rare, mais bien particulière.

VU et permis d'IMPRIMER :

Le Vice-Président du Conseil de l'Université
de PARIS :

Marcel DURRY

Le DOYEN de la FACULTE
de MEDECINE de PARIS :

G. C O R D I E R

Le PRESIDENT
de la THESE :

M. L A M Y

BIBLIOGRAPHIE

- 1.- MORRIS J., LEVY C., WALTON, LILLEHEI, Ray C. ANDERSON, KURTZ, AMPLATZ, JESSE E., EDWARDS.
Left aortico ventricular Tunnel.
Circulation Avril 1963, vol. 27, n° 4 - 2ème partie, page 841.
- 2.- Irvin MORGAN, John H. HAZUR
Congenital aneurism of aortic root with fistula to left ventricle (a case report with autopsy findings).
Circulation Octobre 1963, Vol. 28, n° 4, page 589.
- 3.- AMPLATZ K., LESTERRE, Ernest R. and LILLEHEI E.W.
Left retrograde cardiography ; its diagnostic value in acquired and congenital heart disease.
Radiology 76 393 - 1963.
- 4.- ACAR J., CARTIER F.
Les anévrysmes congénitaux des sinus de Valsalva.
Coeur et médecine interne - Janvier 1964.
- 5.- BROWN, HEATH.
Cardio-aortic fistula
Circulation 12 - 819 - 1955.
- 6.- EDWARDS J.E., BURCHELL H.B., CHRISTENSEN M.A.
Specimen exhibiting the essential lesion in aneurysm of the aortic sinus
Proc. Staff. Mayo Clin. 31 - 407 - 1956.

- 7.- EDWARDS J.E., GLODDING T.C., WEIR A.B. Jr.
Congenital communication between the right coronary artery
and the right atrium.
J. Thoracic surgery 35 - 662 - 1958 -
- 8.- EDWARDS J.E., BURCHELL H.B.
Pathological anatomy of deficiency between the aortic root
and the heart including aortic sinus aneurysm.
Thorax, 12 , 1 125 - 1957.
- 9.- EDWARDS J.E.
Anomalous coronar arteries with special reference to arterio
venous like communication (editorial)
Circulation 17 - 1001 - 1958.
- 10.- EDWARDS.
Atlas of acquired diseases of the heart and great vessels.
Vol. 3 Philadelphia W.B. SAUNDRESS Co 1961 - P. 1142,
- 11.- FRAHM C.J. , BRAUNWALD E., MORROW A.G.
Congenital aortic regurgitation ; clinical and hemodynamics
findings in four patients.
Am. J. Med. 31 - 63 - 1961 -
- 12.- GERBEAUX A.
L'insuffisance aortique
Revue du praticien 1 - 6 - 1964.
- 13.- GERBODE F., OSBORN J.J., JOHNSTON J., KEITH W.J.
Rupture aneurysms of the sinus of aortic of Valsalva
Am. J. Surg. 102 - 268 - 1961.

- 14.- GOTT V.L., BARTLETT H., JOHNSON J.A., LANG, LILLEHEI C.W.

High energy phosphate levels in the human body hearth during potassium citrate arrest and selective hypothermic arrest.

S. Forum 10 - 544 - 1960.

- 15.- HART K.

Uber das aneurysma des rechtensinus Valsalva der aorta und seine boziemun gen zum oberen ventrikel septum.

Arch. Path. Ana, 182 - 167 - 1905.

- 16.- HEATH D., EDWARDS J.E., SMITHS L.A.

Rheologic significance of medical necrosis and dissecting aneurysm of the ascending aorta ; in association with calcific aortic stenosis

Pro. Staff Meet . Mayo Clin, 33 - 228 - 1958.

- 17.- KAY J.H., ANDERSON E.W., LEWIS R.R., REINBERG M.

Successful repair of sinus of Valsalva left atrial fistula

Circulation 20 - 427 - 1959.

- 18.- KIEFFER J.A., WINCHELL P.

Congenital aneurysms of the aortic sinus with cardio aortic fistula

Dis. Chost 38 - 1960.

- 19.- LEVINE S.A., and HARVEY P.W.

Clinical auscultation of the heart

Ed. 2 Philadelphia W.B. SAUNDERS Co 1959 - page 553.

- 20.- LEVY M., AMPLATZ K., LILLEHEI C.W.

Trans thoracic left heart catheterisation and angiocardiography for combined assersment of mitral and aortic valve.

Radiology 78 - 638 - 1962.

21.- LILLEHEI C.W. , STANLEY P., and VASCO R.I.

Surgical treatment of ruptured aneurysms of the sinus of Valsalva.

Am. Surg. 146 - 387 - 1958.

22.- LONDON S.B. and LONDON E.

Production of aortic regurgitation by imperforated aneurysms of the sinus of Valsalva.

Circulation 24 - 1403 - 1961.

23.- LOCKHART A.M.

A propos de 3 observations d'anévrismes congénitaux du sinus de Valsalva et d'un cas de fistule cardio-aortique.

Thèse Paris 1962.

24.- GOON M.C., EDWARDS J.E. and KIRKLIN J.W.

Surgical treatment of ruptured aneurysms of aortic sinus

Ann. Surg. 147 - 387 - 1958.

25.- Mc KUSICVA A., LOGUE R.S. and BAMSON

Association of aortic valvular disease and cystic medial necrosis of the ascending aorta. Report of 4 instances.

Circulation 16 - 188 - 1957.

26.- Mac LEOD

Cardio-aortic fistula

Brit. Heart J. 6 - 194 - 1944.

27.- MALL F.P.

Aneurysm of the membranous septum projecting into the right atrium

Anat. Rec. 6 - 291 - 1912.

28.- MORGAN JONES A. and LANGLEY F.D.

Aortic sinus aneurysms

Brit. Heart J. 11 - 325 - 1949

29.- MORROW A.G., BEKER R.R., HANSON H.E. and MATTINGHY T.W.

Successful surgical repair of a ruptured aneurysm of the sinus of Valsalva.

Circulation 16 - 533 - 1957.

30.- M. MOUQUIN, HATT.

Les dissections aortiques du syndrome de Marfan.

Arch. des maladies du coeur et des vaisseaux N° 2 - Févr. 1961

31.- NEUFELD H.N., LESTER R.G., ADAMS P. Jr. ANDERSON R.C.
LILLEHEI C.W., EDWARDS J.E.

Congenital communication of a coronary artery with a cordial chamber or the pulmonary trunk.

Circulation 24 - 171 - 1961 -

32.- ORAN S. and EAST T.

Rupture of aneurysm of aortic sinus (of Valsalva) into the right side of the heart.

Brit. Heart J. 17 - 541 - 1955.

33.- SAWIERS J.Z., ADAMS S.E. and SCOTT H.W. J.

Surgical treatment of aneurysms of the aortic sinuses with aorticalatrial fistula. Experimental and clinical study.

Surgery 44 - 26 - 1957.

34.- P. SOULIE, P. VERNANT

Les manifestations cardio-vasculaires de la maladie de Marfan .

Arch. de la maladie du coeur et des vaisseaux, n° 2 , fev. 1961

(Lire à la fin de l'article la bibliographie consacrée aux manifestations cardio-vasculaires du syndrome de Marfan).

35.- SPENCER F.C., BLAKE H.A. and BAHNION H.T.

Surgical repair of ruptured aneurysm of sinus de Valsalva in two patients.

Ann. Surg. 152 - 963 - 1960.

36.- STEINBERG L., GELLER W.

Aneurysmal dilatation of the aortic sinus in arachnodactily

Ann. Int. Med. 43 - 120 - 1955.

37.- STEINBERG, SAMMOUS.

Aneurysmal dilatation of aortic sinuses in coarctation of the aorta, report of two cases and review of the litterature.

Ann. Int. Med. 49 - 922 - 1958.

38.- TASAKA S.

Congenital aneurysm of the right coronary sinus of Valsalva with rupture into the left ventricle.

Jap. Hearth , Tome I 106 - 1960.

39.- WAGENVOORT C.A., NEUFELD H.N., EDWARDS J.E.

Cardio-vascular system in Marfan's syndrom and in idiopathic dilatation of the ascending aorta.

Am. J. Cardiology 9 - 496 - 1962.

40.- WARTHEN R.O.

Congenital aneurysm of the right anterior sinus of Valsalva with spontaneous rupture in left ventricle.

AM . Hearth J. 37 - 975 - 1949.

41.- WIGLE E.P., Mc KELVEY A.D. and BIRELOW W.B.

Ruptured aneurysm of the sinus of Valsalva -
Canada H.A. J. 79 - 837 - 1958.

(Also in the bibliography section)

See bibliography section for references to the literature

55. STEWART, R. L., BLAIR, H. J. and MURPHY, W. J.

Embryonal aspects of respiratory apparatus of sheep in relation to the placenta.

Ann. Ent. Soc. 102 - 1959 - 1960.

56. STEWART, R. L., BLAIR, H. J.

Anatomical distribution of the nervous system in the embryonic

Ann. Ent. Soc. 102 - 1959 - 1960.

57. STEWART, R. L.

Anatomical distribution of the nervous system in the embryonic

Ann. Ent. Soc. 102 - 1959 - 1960.

58. STEWART, R. L.

Embryonal aspects of the right coronary artery of the ovine

with reference to the left coronary.

Ann. Ent. Soc. 102 - 1959 - 1960.

59. STEWART, R. L., BLAIR, H. J., EDWARDS, J. E.

Cardio-respiratory system in the ovine system and in relation to the

anatomy of the respiratory system.

Ann. Ent. Soc. 102 - 1959 - 1960.

60. STEWART, R. L.

Embryonal aspects of the right coronary artery of the ovine

with reference to the left coronary.

Ann. Ent. Soc. 102 - 1959 - 1960.

61. STEWART, R. L., BLAIR, H. J., EDWARDS, J. E.

Embryonal aspects of the right coronary artery of the ovine

with reference to the left coronary.

